

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

N°
435

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Odile MILLOT

née le 13 Août 1934, à Angers (M.-&-L.)

Présentée et soutenue publiquement le 27 Mai 1959

DISPLASIE FIBREUSE UNILATÉRALE de la BASE du CRANE
avec PUBERTE PRECOCE CONSTITUTIONNELLE
(MALADIE d'ALBRIGHT)

Président : Monsieur le Professeur de GENNES

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

N° _____

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

Odile MILLOT

née le 13 Août 1934, à Angers (M.-&-L.)



Présentée et soutenue publiquement le 27 Mai 1959

DISPLASIE FIBREUSE UNILATÉRALE de la BASE du CRANE
avec PUBERTE PRECOCE CONSTITUTIONNELLE
(MALADIE d'ALBRIGHT)

Président : Monsieur le Professeur de GENNES

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547108_0017

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.),
 Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.),
 Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.),
 Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.),
 Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.)
 Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.),
 Strohl (A.), Tannon (L.), Velter (E.).

DOYEN. Léon BINET.
 Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.....	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel.....)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique.....	DELARUE (J.)
Anesthésiologie.....	BAUMANN (J.)
Bactériologie.....	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale.....	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biolôgie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale.....	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst.G.Roussy).....	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).....	MOUQUIN (M.)
(Beaujon.....)	SICARD (A.)
(Cochin.....)	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales.....	Hôtel-Dieu..... MENEGAUX (G.)
(Saint-Antoine.....)	GOSSET (J.)
(Salpêtrière.....)	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (enfants-Malades).....	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin).....	ERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)..	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)..	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants malades).....	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca).....	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-louis).....	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne).....	DELAY (J.)

Clinique des maladies métaboliques (Necker).....	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais).....	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière).....	ALAJOUANINE (T.)
{ Broussais	GENNES (L. de)
{ Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médicales ... { Hotel-Dieu.....	BARIETY (M.)
{ Lariboisière	SOULIE (P.)
{ Pitié.....	DREYFUS (G.)
{ St-Antoine.....	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat).....	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique.....	PASTEUR VALLERY-RADOT (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des ma- ladies de la nutrition (Hotel-Dieu).....	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).....	PETIT-DUTAILLIS (D.)
{ Baudelocque.....	LACOMTE (M.)
Cliniques obstétricales { Port-Royal.....	N...
{ Tarnier.....	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu).....	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)...	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)....	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec).....	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière).....	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul).....	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié).....	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)....	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine).....	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin).....	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre person- nel).....	DJOURNO (A.)
Embryologie.....	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	N...
Histologie.....	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau).....	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive.....	JOANNON (P.)
Médecine du travail.....	DESOILLE (H.)
Médecine légale.....	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie.....	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale.....	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique.....	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée.....	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel).....	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale.....	N...
Pathologie et thérapeutique générales.....	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale.....	CHEYMOL (J.)
Physiologie.....	BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel).....	BARGETON (D.)
Physique médicale.....	DOGNON (A.)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale.....	PATEL (J.)
Thérapeutique.....	BROUET (G.)

et MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

M.M.

Anatomie	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (OLIVIER (G.) (GAUTHIER-VILLARS (Mlle R)) pr. s. ch.	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (THOYER-ROZAT (J.)
Anatomie-Pathologique	(BUSSE (F.) (GOUYGOU (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.)	(BREGEAT (P.) (SARAUX (H.)
Anesthésiologie..	VOURC'H (G.) (NEVOT (A.) pr. s. ch.	(JUDET (R.) (RAMADIER (J.)
Bactériologie ..	(BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (TOURNIER (P.) (DESGREZ (P.) pr. s. ch.	(DEBAIN (J.) (BRUMPT (L.C.)) pr. s. ch.
Biochimie médicale	(POLONOSKI (J.) m. Conf (SCHAPIRA (G.) m. Conf.	(CHABAUD (A.) (BARCAT (J.) (BINET (J.P.) (CAUCHOIX (J.) (CHATELIN (C.L.)
Biologie-médicale	BOURLIERE (F.) M. Conf.	(DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.)
Carcinologie....	(DENOIX (P.) (MATHE (G.)	(LAURENCE (G.)) agr. per.
Dermato-Syphili-graphie.	(DUPERRAT (B.)	(LORTAT-JACOB (J.L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Electro-Radiologie....	(LEDOUX-LEBARD (G.)	Pathologie Chirurgicale
Embryologie.....	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)	(LORTAT-JACOB (J.L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Hématologie.....	(BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (COUJARD (R.) pr. s. ch.	Pathologie Exotique.....
Histologie	(MAROIS (M.) (RACADOT (J.)	(SCHNEIDER (J.) (CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (PLAS (F.) (RICHEL (G.)
Hydrologie	CORNET (A.)	(AUSSANNAIRE (M.) (BOUR (H.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CASTAIGNE (P.)) M. Conf.
Hygiène	(BOYER (J.) pr. s. ch. (CORRE-HURST (Mme L.)	Pathologie Expérimentale
Maladies-infectieuses	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.) (DEROBER (L.) pr. s. ch.	(MAURICE (J.) (PLAS (F.) (RICHEL (G.)
Médecine légale.	(HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.)	
Médecine du Travail	(ALBAHARY (C.)	Pathologie Médicale
Neuro-Chirurgie..	DAVID (M.)	
Neurologie	LHERMITTE (F.)	

	(CATINAT (J.)	Physiologie	(PARROT (J.) pr.s.ch.
	)CONTAMIN (F.)		)DEJOURS (P.)
	(COURY (C.)	Physique Médicale....	GOUGEROT (L.) m.Conf.
	)FREZAL (J.)	Pneumo Phtisiologie .	KREIS (B.)
	(HOUSSET (E.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Pathologie Médicale ..	)LAROCHE (Cl.)	Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
(suite).....	(LESOBRE (R.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	)MACREZ (C.)		(CERNEA (P.)
	(NICK (J.)	Stomatologie	)CHAPUT (Mme A.)m.o.agr.
	)PEQUIGNOT(H.) m.Conf.		(GRELLET (M.)
	(ROYER (P.)	Thérapeutique.....	(CHASSAGNE (P.)
	)WOLFROMM (R.)		)LAMOTTE (M.)
	(JOSEPH (R.)	Urologie	QUENU (L.)
	)MANDE (R.)		
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P.)		
	)POLONOVSKI (C.)		
	(ROSSIER (A.)		
	(LEVY (Mlle J.)		
	) pr. s. ch.		
Pharmacologie	(BOISSIER (J.)		
	)LECHAT (P.)		

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	(ABOULKER (P.)	Clinique neuro-rhumato-	} SEZE (S. de)
	)AMELINE (A.)	logique.....	
	(HUGUIER (J.)		(GRASSET (J.)
	)LEGER (L.)		) LEPAGE (F.)
Clinique Chirurgicale	(OLIVIER (C.)	Clinique obstétricale	(MAYER (M.)
	)PADOVANI (P.)		) MERGER (R.)
	(POILLEUX (F.)		(RAVINA (J.)
	)ROUX (M.)	Clinique ophtalmolo-	(DESVIGNES (P.
	(VERNE (J.M.)	gique	) OFFRET (G.)
	(HAGUENEAU (J.)	Clinique oto-rhino-la-	} MADURO (R.)
	) pr. s. ch.	ryngologique	
	(BOUDIN (G.)	Clinique pédiatrique et	} LAPLANE (R.)
	)CONTE (M.)	puériculture	
	(DOMART (A.)	Clinique psychiatrique	) BARUK (H.)
Clinique médicale	)MILLIEZ (P.)		
	(PERRAULT (M.)	Clinique urologique ..	(KUSS (R.)
	)RAMBERT (P.)		
	(THIEFFRY (S.)		
	)TURIAF (J.)		

IV. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Biochimie Médicale	ETTORI (J.)Pr.à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

Secrétaire Général de la Faculté M. LENA (J.)

Secrétaires Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mlle HURE (A.)

Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque.. M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires
(Mme GONTET (J.) Mlles LAURENT (H.)
)
(LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

=====

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les
opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doi-
vent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
leur donner aucune approbation ni improbation.

=====

A Monsieur le Professeur de GENNES

Professeur de Clinique Médicale

à la Faculté de Médecine de Paris

En témoignage de respectueuse
gratitude pour l'honneur qu'
il nous fait en acceptant la
présidence du Jury de cette thèse.

A Monsieur le Docteur LIEVRE

Médecin des Hopitaux

En remerciement des conseils
qu'il a bien voulu me prodiguer.

A mon Maître le Professeur FRESSINAUD

Professeur agrégé

à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie d' ANGERS

qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et prodigué un enseignement
éclairé.

Qu'il trouve ici l'expression de
ma respectueuse reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat

et d' Internat

A mes camarades d' Internat

A mes PARENTS

A mon Fiancé

I N T R O D U C T I O N

=====

Nous présentons ici une observation que nous rangeons après discussion dans le cadre de la maladie d'Albright.

Ses caractères particuliers nous amèneront à étudier spécialement :

1) les formes incomplètes de la maladie

tant sur le plan osseux : formes monoosseuses ou régionales
que sur le plan général : en particulier absence de pigmentation

2) le rapport des ces formes avec les dysplasies fibreuses localisées

et plus particulièrement les formes cranio-faciales :

- soit symétriques : la leontiasis ossea
- soit asymétriques : le fibrome ossifiant

3) la pathogénie

4) le traitement.

ETAT ACTUEL de la QUESTION

Décrit pour la première fois en 1937 par ALBRIGHT (11-12), le syndrome qui porte son nom a été bien étudié depuis; des travaux d'ensemble ont été publiés, en particulier par LIEVRE (36) en 1947, qui rapporte les 54 cas déjà publiés et plus récemment en 1951 par BRANCIFORTI et FRANZ (18) qui relèvent 70 cas dans la littérature.

LES CONDITIONS d'APPARITION

Initialement le syndrome d'Albright était retenu presque exclusivement chez la femme puisqu'on attribuait une importance capitale à la précocité sexuelle rencontrée essentiellement dans le sexe féminin.... En fait, le syndrome au complet peut être observé chez l'homme (cas de Falconer et Cope (24) en 1942 et de Fernandez (25) en 1955).

Actuellement la prédominance des cas féminins est habituellement reconnue, mais semble pourtant peu nette : 17 cas sur 31 dans la thèse de Melle DAMIENS (47) - 28 sur 54 dans la statistique de LIEVRE (56) - 19 cas sur 39 pour FRIES (57).

Les premiers symptômes de la maladie se manifestent presque toujours chez les enfants et les adolescents, surtout aux environs de la dixième année, mais parfois très précocement.

La manifestation initiale de la maladie peut précéder de plusieurs années la première consultation médicale et être retrouvée par l'interrogatoire.

Ces symptômes d'alerte sont le plus fréquemment :

- soit une fracture spontanée ou provoquée par un traumatisme minime;
- soit une menstruation précoce.

Plus rarement une déformation osseuse, une pigmentation anormale ont pu attirer l'attention.

Aucune cause prédisposante, familiale ou héréditaire, n'est habituellement retrouvée, mais une observation récente de dysplasie fibreuse à forme familiale (RIVEROS (40) conduit à réserver la part d'une altération génique dans le déterminisme de la maladie.

CLINIQUE

Le syndrome d'ALBRIGHT, tel qu'il a été décrit, associe 3 symptômes :

- la dysplasie fibreuse des os
- la pigmentation cutanée
- la puberté précoce, chez la petite fille en général.

que nous étudierons séparément avant de les grouper en différentes formes cliniques.

D'autres anomalies peuvent accompagner la triade classique. Elles n'ajoutent rien à la physionomie particulière de la maladie, mais apportent des arguments pathogéniques intéressants.

L'état général n'est jamais altéré.

1) les lésions osseuses. - Il est admis actuellement que " le syndrome d'Albright est une variété de dysplasie fibreuse , on y retrouve en effet les mêmes manifestations cliniques, radiologiques et anatomopathologiques." (BRANCIFORTI (18)). Déjà en 1947, LIEVRE écrivait : "La dysplasie fibreuse réalise exactement les lésions osseuses de la maladie d'Albright".

La dysplasie fibreuse, isolée en 1938, par JAFFE et LICHTENSTEIM (6-7) des autres ostéites fibreuses, en particulier de l'ostéose parathyroïdienne, est une anomalie du développement du squelette, affectant indifféremment un ou plusieurs os.

Tous les os peuvent être atteints par le processus, les os de membrane aussi bien que les os de cartilage; mais les os longs, les os du crâne, le bassin, les côtes et les phalanges sont touchés avec prédilection.

La dysplasie fibreuse est une ostéopathie segmentaire et il n'y a jamais de décalcification généralisée. La fibroblastose respecte toujours certains os, ou certaines zones qui restent intactes. Ainsi les épiphyses sont généralement indemnes.

De nombreuses formes cliniques sont décrites suivant la localisation.

- formes monoosseuses : 15 sur 87 cas de dysplasie fibreuse.
- formes régionales, en particulier monoméliques assez fréquentes (17 cas sur 87) atteignant surtout un membre inférieur.

Parmi celles-ci, les formes à localisation crânio-faciales, par leurs caractères particuliers, méritent une étude spéciale.

- formes étendues ou polyosseuses. Dans ces cas l'atteinte n'est jamais symétrique et il existe toujours une prédominance unilatérale. Pour ALBRIGHT et la plupart des

auteurs, il existe même des formes strictement localisées à un hémicorps.

BRANCIFORTI (18), après LEGER et DUCROQUET, pense au contraire que l'unilatéralité peut n'exister qu'à la phase initiale de la maladie, les lésions osseuses s'étendant ensuite; et qu'une lésion minime du côté paraissant indemne peut passer inaperçue au moyen d'investigations que nous possédons actuellement.

L'étude anatomique n'a jamais pu être complète ; les fragments étant prélevés par biopsie. En effet, l'évolution généralement bénigne ne permet pas les autopsies et les seules compte-rendus postmortem utilisables sont ceux des cas rapportés par STERNBERG et JOSEPH (44) et WIGGINS (10)

La dysplasie fibreuse est constituée par l'envahissement des os affectés par du tissu fibreux. En certains endroits, particulièrement au crâne, des lésions d'ostéosclérose s'associent aux destructions osseuses.

Macroscopiquement, la diaphyse des os longs paraît constituée d'os spongieux. Le canal médullaire est élargi, rempli de masses fibreuses blanchâtres ou jaunâtres; de consistance élastique. Ce tissu est peu vascularisé, mais on observe quelques zones hémorragiques. Il n'existe pas de cavités, ou, quand elles existent, elles sont peu volumineuses.

La corticale, en regard des lésions médullaires, est amincie, érodée, progressivement de dedans en dehors et l'on peut observer une soufflure localisée plus ou moins volumineuse.

ALBRIGHT aurait observé une irrégularité des cartilages épiphysaires.

Microscopiquement on observe un tissu conjonctif pauvre en collagène. Dans le stroma fibreux des travées osseuses formées d'os immature peu calcifié sont développées par métaplasie, ainsi que des îlots de cartilage hyalin. A quelques places la différenciation collagène est prédominante avec comparative-ment peu d'os neuf.

Rarement, la présence de cellules géantes plurinucléées et surtout de cellules spumeuses avec enclaves lipoïdiques (SNAPPER 1933 - LANDOFF 1940 - DOCKERTY 1945 - (23) (36) a pu faire discuter le diagnostic avec les xanthomatoses et considérer le tissu fibreux comme le stade terminal cicatriciel d'une granulomatose lipoïdique.

Il a été prouvé depuis que la présence de ces cellules spumeuses n'est pas spécifique. Elle n'est que l'expression d'une perturbation strictement locale du métabolisme, présente dans la dysplasie fibreuse aussi bien que dans la granulomatose lipoïdique. " Ces cellules se rencontrent dans toute lésion dans laquelle une hémorragie provoque une destruction tissulaire ; leur présence est due à la phagocytose des lipoïdes libérés par la désintégration cellulaire, et le postulat d'une lésion géné-

ralisée de dystrophie lipoïdique n'est pas nécessaire. ". LIEVRE (36). De plus il n'a été trouvé dans aucun cas de trouble évident du métabolisme des graisses, et cette lésion spumeuse est purement contingente .

Il s'agit donc d'une fibroblastose médullaire avec images d'ostéoclasie, destruction, reconstruction, et remaniement variable du tissu osseux.

Au niveau des membres ces remaniements histologiques sont révélés le plus souvent par une fracture spontanée ou par une tuméfaction. Le fémur est souvent le siège de la première fracture. Celle-ci peut survenir spontanément ou à l'occasion d'un traumatisme minime. Ces fractures consolident normalement et parfois rapidement, mais entraînent des déformations, surtout aux membres inférieurs, le cal vicieux étant favorisé par la structure fibreuse de l'os. Ces fractures, uniques ou multiples peuvent manquer totalement.

Un autre symptôme fréquent, observé celui-là au niveau de n'importe quelle pièce squelettique est l'existence de tuméfactions osseuses parfois accompagnées de douleurs et d'accidents mécaniques dus à leur augmentation de volume. Celle-ci peut être lente ou rapide, la potentialité évolutive des lésions étant très variable.

La croissance des os touchés peut être accélérée ou ralentie.

Les douleurs manquent généralement et, quand elles existent, elles sont peu intenses et localisées.

L'aspect radiologique est évocateur. Il existe des ombres de densité diminuée au contact desquelles se trouvent des régions condensées à limites nettes , qui contrastent avec un amincissement de la corticale dans les zones immédiatement voisines. L'os est irrégulièrement épaissi, soufflé. La cavité médullaire est élargie.

Par places, des zones de densité exagérée, d'aspect homogène ou granuleux entraînent l'oblitération presque totale du canal médullaire.

Certaines régions sont le siège d'un immense remaniement architectural.

On remarque enfin les cals et éventuellement les déformations consécutives aux fractures anciennes.

L'aspect particulier des lésions au niveau du crâne

la possibilité de leur survenue isolée, leur intérêt dans l'observation que nous présentons, justifient leur étude dans un chapitre particulier. Certains auteurs se sont attachés à leur description et parmi eux spécialement FEIRING et DAVIDOFF (55) en 1951 et FRIES (57) en 1957.

L'atteinte crânienne de la dysplasie fibreuse est fréquemment observée, associée à une atteinte des membres, ou comme seule localisation de la maladie.

FRIES (57) 39 cas - WINDHOLZ (77) 1/10 des formes monoosseuses - SCHLUMBERGER (73) 5 formes sur 67 - PUGH (69) en 1945 en décrit 10 cas mais l'étude complète du squelette n'a pas été pratiquée partout).

Cette atteinte peut être, suivant les auteurs, monoosseuse VITALE (18) ou polyosseuse ALBRIGHT (11) WINDHOLZ (77). De toute façon l'unilatéralité est la règle.

L'aspect anatomopathologique est identique avec cependant au niveau de la base du crâne un épaississement et une densification osseuse extrêmement marquées.

Le tableau clinique dépend de la localisation de la lésion. Il est fréquent d'observer des tuméfactions osseuses, indolores. Leur siège est variable : frontal, pariétal, occipital, maxillaire. Quand ces tuméfactions sont importantes le visage peut prendre l'aspect de la leontiasis ossea. Mais l'asymétrie est souvent plus ou moins marquée.

Une exophtalmie unilatérale (3 cas sur 5 pour FEIRING et DAVIDOFF (55)) peut être le motif de la consultation, de même qu'une atrophie optique ou un déplacement de l'oeil. Ces symptômes oculaires, qui font la gravité de cette localisation de la dysplasie fibreuse, sont dus à l'atteinte des parois de la cavité orbitaire avec rétrécissement du trou optique. Le rétrécissement du champ visuel a été signalé.

Une obstruction des fosses nasales avec anosmie peut être observée.

Radiologiquement les aspects sont différents au niveau de la voûte, de la base, de la face. Selon FRIES (57) sur 39 cas, 18 intéressaient le crâne seul, 5 le crâne et la face, et 16 la face seule. Dans 90 % des cas, il existe une prédominance unilatérale, mais pour l'auteur l'unilatéralité stricte de la localisation est douteuse car une toute petite lésion peut passer facilement inaperçue.

Trois types de lésions sont observés : isolément ou en association.

Le plus fréquent semble le type pagétoïde qui représente 56 % des cas (FRIES (57)). Atteignant avec prédilection la voûte, il associe des aires de densité et des aires de radiotransparence, avec épaississement de la voûte crânienne. La lésion s'étend en dehors avec amincissement, érosion ou même disparition de la table externe.

Le type scléreux qui est celui observé chez les sujets les plus jeunes (23% des cas et la moyenne d'âge des sujets atteints est de 18 ans), Atteint essentiellement la base

du crâne et se traduit par un épaississement et une densification homogènes, avec expansion vers la table externe et la table interne. La voûte peut exceptionnellement être atteinte de façon similaire.

Le type kystique enfin, atteint surtout le crâne, mais un cas de localisation faciale a été rapporté. Ces lésions kystiques ne sont jamais trouvées dans la base du crâne. Elles se traduisent par une aire radiotransparente, arondie, au bord net et mince, un élargissement du diploé et un amincissement des tables. Cet aspect identique à celui observé au niveau des os longs, est beaucoup moins souvent rencontré au crâne qu'aux membres.

FRIES (57) pose le problème, démontré dans un cas, de la transformation des formes scléreuses et kystiques qui représenteraient les formes jeunes, en forme pagétoïde d'évolution plus ancienne.

Tous ces remaniements peuvent entraîner comme nous l'avons vu le comblement des cavités crâniennes : orbites - sinus paranasaux - fosses nasales - antre et le rétrécissement des trous de la base du crâne avec les retentissements oculaires et nerveux correspondants.

On ne peut qu'être frappé par le contraste entre

- les atteintes de la voûte : pagétoïdes ou kystiques
- les atteintes de la base essentiellement condensantes

sur lequel nous serons amenés à revenir.

Tels sont dans leur ensemble les caractères des lésions osseuses de la dysplasie fibreuse des os. C'est classiquement dans les cas graves, polyosseux, mais aussi dans les formes localisées, qu'est réalisée l'association avec les deux autres éléments du syndrome d'ALBRIGHT, éléments que nous allons étudier maintenant....

2) La puberté précoce. Elle est observée essentiellement chez la petite fille, mais a été décrite aussi chez le garçon, : LANGÉ 1939 (36) - FALCONER et COPE 1942 (24) - FERNANDEZ 1955 (25)...

Chez le garçon

On peut observer le développement précoce mais harmonieux des caractères sexuels secondaires : pilosité pubienne, axillaire et faciale, verge d'aspect viril. Mais il peut y avoir au con-

traire atrophie testiculaire (12). Le tableau n'a donc rien de caractéristique.

Chez la petite fille

par contre si la puberté précoce n'est pas absolument constante, elle fait partie du tableau clinique dans la majorité des cas (23 fois sur 27 cas de maladie d'ALBRIGHT rapportés par LIEVRE (36)).

Cette puberté est de type constitutionnel : les caractères sexuels se développent harmonieusement et sont absolument normaux en dehors de l'âge auquel ils apparaissent. La fillette devient une femme en miniature.

Les règles peuvent apparaître dès les premiers mois de la vie, le plus souvent entre 2 et 10 ans. Elles peuvent être régulières d'emblée ; le plus souvent, comme cela se passe dans une puberté normale, les règles apparaissent de façon irrégulières avec périodes d'aménorrhée, puis se régularisent à l'âge normal de la puberté. Elles sont toujours peu abondantes.

Comme dans la puberté normale, il est fréquent que l'ovulation ne soit pas contemporaine de la menstruation et que les premiers cycles soient anovulatoires. Mais au bout d'un certain temps, un cycle normal se constitue avec ovulation et par conséquent possibilité de grossesse, comme l'ont prouvé les biopsies ovariennes ainsi que le rapporte NOVAK (83) en 1944.

Les caractères sexuels secondaires n'apparaissent qu'après l'écoulement menstruel. On constate un fin duvet axillaire et pubien, un début de développement mammaire avec aréole pigmentée et mamelon formé, des organes génitaux externes (lèvres, vulve), de type pubère.

Il n'a jamais été trouvé de tumeur ovarienne, surrénale ou cérébrale.

Les dosages hormonaux et les frottis vaginaux n'ont jamais mis en évidence que la présence d'une ovulation quand elle existait. En particulier l'excrétion urinaire des gonadotrophines et des oestrogènes est dans tous les cas normale.

Cette puberté est souvent accompagnée d'un développement somatique accéléré : croissance rapide, apparition anticipée des points d'ossification, évolution dentaire en avance. Mais du fait d'une soudure précoce des cartilages de conjugaison, la croissance de ces enfants s'arrête prématurément.

Le pronostic génital est toujours bon. On n'observe pas de signe pathologique en dehors d'irrégularités menstruelles. Quoique l'on ne possède aucune date formelle, il ne semble pas que la ménopause soit notablement avancée.

3) La pigmentation représente le troisième signe essentiel de la maladie d'Albright.

Dans la plupart des cas, elle existe dès la naissance, mais elle peut apparaître plus tard (6 mois dans un cas de Albright - 2 ans dans un autre cas de Mac CUNE et BRUCH (36). Dans quelques rares observations elle paraît manquer totalement.

Cette pigmentation est faite de taches ou de nappes planes, café au lait, non prurigineuses, souvent assez vastes et aux contours irréguliers.

Elle siège avec prédilection sur la nuque, le dos, les lombes, les fesses. Elle affecté généralement une topographie radiculaire. Elle peut avoir une disposition soit strictement unilatérale, au moins au début de la maladie, soit à prédominance unilatérale, du même côté que les lésions osseuses, mais dépassant la ligne médiane et relativement dispersée....

Classiquement elle n'atteint jamais les muqueuses, mais le cas rapporté par BRANCIFORTI et FRANZ (18) fait exception : associée à plusieurs taches cutanées, existait une pigmentation de la commissure labiale droite .

Cette pigmentation peut évoluer vers l'atténuation ou vers l'accentuation. Elle peut s'étendre plus ou moins largement, dépassant alors la ligne médiane. D'ailleurs, elle est parfois si discrète qu'elle passe complètement inaperçue à la naissance.

Les examens histologiques ont montré un excès de mélanine dans la basale de l'épiderme avec présence de mélanoblastes dans le stroma germinatif.

Cette pigmentation n'a aucun caractère de pigmentation endocrinienne. Il s'agit vraisemblablement d'une pigmentation congénitale; Une pigmentation identique est parfois signalée chez les ascendants, les collatéraux ou les descendants. ALBRIGHT 1937 chez le fils - MONDOR et DUCROQUET 1939 chez la grand-Mère et en 1941 chez un frère et une Tante (36).

TELLE EST LA TRIADE EVOCATRICE DU SYNDROME d'ALBRIGHT.

LES SIGNES BIOLOGIQUES

Toujours sensiblement normaux, ils n'apportent au diagnostic que leur caractère négatif.

1/ Bilan phosphocalcique - La seule anomalie est une légère augmentation des phosphatases alcalines, peut-être en rapport avec le degré d'évolutivité de la maladie.

2/ Bilan lipidique. - Normal dans l'ensemble des cas, il a pu être légèrement perturbé dans certaines observations (SNAPPER 1933 - ALBRIGHT 1937 - SUMMERFELDT 1939 - (36), faisant discuter le diagnostic de xanthomatose. Cependant, dans la plupart des cas, les résultats du dosage du cholestérol et des lipides étaient discordants entre eux et à des examens successifs.

3/ Bilan hormonal. - Comme nous l'avons vu, ce bilan est celui d'une puberté précoce constitutionnelle :

il n'y a pas de production exagérée de FHS ni d'oestrogènes

les 17 cétostéroïdes et les 11 oxystéroïdes sont à la limite supérieure de la normale

les frottis vaginaux, quand l'ovulation est apparue, montrent l'existence d'un cycle normal.

le dosage de prégnandiol dans la deuxième moitié du cycle témoigne d'une ovulation.

Exceptionnellement ont été rencontrées d'autres perturbations humorales (hyperprotidémie, augmentation du métabolisme de base, diminution de la tolérance aux hydrates de carbone) perturbations qu'il est difficile d'expliquer.

L'EVOLUTION

est en règle favorable. Dans la majorité des cas l'évolution s'est arrêtée à l'âge adulte. Il ne persiste alors que les déformations et les séquelles dues aux fractures spontanées. Mais il a été rapporté quelques cas où la maladie a, au contraire, subi une poussée évolutive entraînant la mort à l'âge adulte.

Quelques observations exceptionnelles de dégénérescence sarcomateuse ont aussi été décrites : SNAPPER et PARISEL (36) - De MARCHI 1956.

Le pronostic génital est toujours bon, nous l'avons vu.

LE DIAGNOSTIC

S'il peut se poser en cas de lésions osseuses seules avec l'ostéose parathyroïdienne, la maladie de PAGET, la dyschondroplasie d'Ollier, le granulome éosinophile des os, et en cas de lésion localisée à la base du crâne avec le méningiome, il est grandement facilité par l'association de pigmentation et de puberté précoce.

En effet la rareté respective de ces trois symptômes permet de penser que leur association n'est pas fortuite.

Il reste néanmoins à éliminer deux syndrômes qui peuvent, quoique plus rarement, réaliser la même association :

- ... La neurofibromatose de Recklinghausen comporte quelquefois outre les lésions cutanées habituelles, des lésions osseuses évoquant la dysplasie fibreuse. La confusion peut être plus grande encore si, comme cela a été rapporté récemment : (SOKOLOV 1955) (85), une puberté précoce s'associe aux symptômes précédents. Le caractère héréditaire de la neurofibromatose aide grandement au diagnostic.
- ... La granulomatose lipoïdique de Hand Schuller Christian dont les lésions osseuses ne sont pas très différentes des localisations crâniennes de la dysplasie fibreuse, peut par son atteinte diencephalohypophysaire être la cause de troubles endocriniens divers. Le tableau est la plupart du temps totalement différent.

Les formes incomplètes

sont parfois de diagnostic plus difficile mais posent surtout le problème des limites nosologiques de la maladie.

Il semble avec BONDUELLE et CIAISSE (15), que la lésion osseuse soit la lésion principale et que l'on puisse distinguer :

- des formes simples de dysplasie fibreuse
- des formes avec puberté précoce
- des formes avec pigmentation
- des formes associant les trois symptômes et constituant le syndrome d'Albright.

Pour BRANCIFORTI et FRANZ (18) également, il est abusif d'élargir le concept de syndrome d'Albright et d'y inclure les formes incomplètes.

Nous étudierons ce problème de formes incomplètes à propos de notre observation.

LA PATHOGENIE

de ce syndrome a soulevé de nombreuses discussions, surtout en raison des formes incomplètes.

Tous les auteurs sont maintenant unanimes pour rejeter l'hypothèse d'un adénome parathyroïdien à l'origine de la dysplasie fibreuse. A l'appui de cette position, viennent l'échec constant de la recherche chirurgicale d'un adénome et l'absence de perturbation du métabolisme phosphocalcique.

Il n'y a pas de raison pour supposer, comme le voulaient certains, que les lésions du crâne ou de la face sont de

pathogénie différente.

Tous les symptômes décrits :

pigmentation - puberté précoce

aussi bien que les anomalies plus rarement observées (anévrisme artério-veineux, anévrisme sacculaire de l'aorte, rein atrophique, zones d'alopécie, dystrophies oculaires, hémangiomes) sont de type constitutionnel.

Comme le pense LIEVRE (36), il est logique de penser que ces symptômes, rares en eux-mêmes, ne sont pas associés de façon fortuite. Ils ont vraisemblablement une origine commune, génétique ou embryologique. Et c'est l'hypothèse la plus généralement admise maintenant.

ALBRIGHT (11) en 1937, avait déjà émis l'hypothèse d'un dysfonctionnement du diencéphale capable d'influencer le développement du tissu ostéoformateur et des organes sexuels, et de provoquer en même temps une altération des processus d'oxydation des éléments mélanoblastiques de l'épiderme. Cette hypothèse explique en outre la disposition segmentaire des lésions squelettiques et cutanées.

Pour ALBRIGHT (11 - 12), cette altération hypothalamo-hypophysaire serait d'origine embryologique ; pour DOCKERTY (23) d'origine encéphalique et pour FURST et SHAPIRA (4) d'origine traumatique. VITALE (18) enfin, pensait que ce trouble était dû à la localisation sellaire de la dysplasie fibreuse.

LE TRAITEMENT

est essentiellement orthopédique, visant à corriger les déformations et à prévenir les complications, oculaires surtout.

=====

O B S E R V A T I O N

Anne B..... 6 ans

consulte le 23 Mai 1958 pour métrorragies et tuméfaction frontoorbitaire gauche.

Aucun antécédent pathologique important n'est retrouvé ni chez les parents, ni chez le frère cadet âgé de 4 ans et tout à fait bien portant.

Dans le passé de la fillette on ne relève aucune anomalie notable.

Grossesse normale. Accouchement provoqué à 9 mois. Forceps. A crié tout de suite. L'enfant pèse alors 3 k.300, mesure 48 $\frac{cm}{m}$. Son aspect est normal.

La croissance pondérostaturale est normale jusqu'à 3 ans.

L'évolution dentaire est subnormale : première dent à 8 mois

Aucune maladie importante ne retient l'attention.

L'affection actuelle remonte à 1954.

A cette date

l'enfant a 2 ans $\frac{1}{2}$, apparaissent quelques traces de sang d'origine vaginale. Selon la mère, l'aspect extérieur de la fillette était absolument normal. (En fait les photos de cette époque mettent déjà en évidence une hypertrophie frontale gauche).

A 3 ans $\frac{1}{2}$ (1955)

une nouvelle métrorragie survient, plus abondante que la première, sans modification vulvaire semble-t-il. Mais les seins commencent à se développer, donnant à l'enfant un aspect prépubère.

La taille est grande et la fillette dépasse les enfants de son âge.

Les parents constatent à ce moment une tuméfaction du front qui n'aurait que très peu progressé depuis.

Seules sont pratiquées une radiographie de profil du crâne et un cliché du bassin.

Le crâne semble subnormal. Pas d'épaississement des contours... Pas de bosse frontale visualisée... la selle turcique est bien dessinée... Les empreintes de Pacchioni sont nombreuses et bien visibles dans la région occipitale.

Au bassin on ne note aucune altération des structures. Pas d'images de géodes ni de densification.

Les noyaux de la tête fémorale et du grand trochanter sont bien formés et relativement volumineux. La branche ischiopubienne n'est pas totalement soudée, mais l'ischion et le pubis sont en contact l'un de l'autre. L'ilion est nettement séparé de la partie inférieure de l'os iliaque.

Au total, aspect normal de bassin d'un enfant de 5 ans et par conséquent l'ossification est en avance de 12 à 18 mois.

Depuis 1955

les règles surviennent une à deux fois par an, tachant les sous-vêtements mais ne nécessitant pas de garnir l'enfant. Des leucorrhées apparaissent.

En 1957

Les pertes blanches s'accroissent

La vulve se modifie de façon évidente : saillie des lèvres et augmentation de volume du clitoris.

Si la tuméfaction crânienne ne semble pas augmenter de volume, une dénivellation des yeux se produit, l'oeil gauche étant plus bas que le droit de 5 à 10 mm.

La croissance est rapide : 11 % durant l'année

(en mars 1956 : 4 ans - 1m03 - en Avril 1957 : 5 ans
1 m 14)

Le 23 Mai 1958

date de la première consultation, l'enfant mesure 1m27, pèse 25 Kg, elle a donc la taille et le poids d'une enfant de 8 ans. Age réel : 6 ans 3 mois.

Sa conformation générale est normale, la morphologie est infantile malgré de petits seins ; il existe un petit disque mammaire prépubertaire avec mamelon bien formé d'une jeune fille pubère, mais la glande mammaire elle-même n'est pas perceptible.

Les autres caractères sexuels secondaires sont aussi en partie développés :

- il n'y a pas de poils axillaires, mais il existe une pilosité pubienne très légère
- les grandes lèvres sont normales, mais les petites lèvres sont très développées comme celles d'une femme adulte
- le vagin est large et humide.

Au point de vue squelette aucune anomalie clinique n'est notée en dehors de la bosse frontale.

La tuméfaction déjà signalée intéresse le tiers externe de l'os frontal.. Elle est allongée verticalement.. Le bord supérieur de l'orbite et l'apophyse orbitaire de l'os frontal sont épaissis.. Les pommettes sont identiques.. L'examen endobuccal ne montre rien de particulier.

Le globe oculaire gauche siège nettement en avant du droit et est situé sur un plan inférieur (pupille à 8 mm. au-dessous)..

L'examen O.R.L. (Dr. DESNOS) est négatif : la rhinoscopie antérieure est normale. L'olfaction est un peu moins bonne à gauche... Tympan et audition sont tout à fait normaux.

Par ailleurs l'examen neurologique complet, l'étude des autres appareils sont absolument normaux.

L'enfant est intelligente, mais coléreuse et de caractère difficile.

Entre le 23 Mai et le 11 Juin

est pratiquée une étude radiologique de tout le squelette.

- Au niveau du crâne, on note une condensation osseuse périorbitaire gauche qui s'étend sur la région de la crête latérale du frontal.. La crête orbitaire de cet os est épaissie, atteignant 1 $\frac{1}{2}$.. La paroi interne de l'orbite semble aussi épaissie.

- Les radiographies de profil confirment la densification de l'étage antérieur de la base du crâne et visualisent une hyperostose frontale gauche, immédiatement sus-orbitaire, assez dense, correspondant vraisemblablement à la tuméfaction perçue cliniquement.

- Les tomographies frontales mettent en évidence l'extension de la lésion : l'épaississement orbitaire affecte la région ethmoïdale et le plancher de l'étage antérieur de la base du crâne.. L'atteinte de la grande aile du sphénoïde est surtout visible sur la coupe 6... La condensation paramédiane s'étend loin en arrière, réduisant notablement la clarté du sinus sphénoïde gauche.

Le côté droit est indemne.

- Des tomographies sagittales étudient la selle turcique au niveau de laquelle on ne note rien de particulier. Au delà de la ligne médiane, les coupes portant sur l'hémicrâne droit sont normales.

- Le squelette n'est le siège d'aucune anomalie en dehors de l'aspect discrètement soufflé des premiers métacarpiens et du cinquième métacarpien droit, aspect non exceptionnel à l'état normal..

Les différentes radiographies permettent d'étudier les points d'ossification dont l'apparition est prématurée chez une enfant de 6 ans. La trochlée, l'olécrâne, l'épicondyle et le pisiforme sont déjà bien visibles (l'âge moyen d'apparition du pisiforme est 10 ans)... Aux membres inférieurs, la branche ischiopubienne est totalement soudée (âge moyen : 7 ans)...

A la même époque

le bilan humoral se révèle subnormal...

électrophorèse
protéinogramme
calcium 108 mg / l.
phosphore 49 mg / l
phosphatases 11,8 U.B. (normal à cet âge)
lipides 4 g 10 / l
cholestérol 1 g 90 / l.
FSH inférieur à 5 unités-souris
17-cetostéroïdes 6,85 mg / 24 h.
17-hydroxystéroïdes 3,6 mg / 24 h.

Ces deux derniers résultats sont à la limite supérieure de la normale pour une enfant.

En Juillet 1958

nouvelles règles.

En Octobre

sont pratiquées des investigations supplémentaires pour préciser en particulier l'atteinte éventuelle du nerf optique et l'état de l'appareil génital.

L'examen ophtalmologique (Dr HALLOT-BOYER) conclut:

" Il existe une exophtalmie de l'oeil gauche appréciable à la simple inspection.

Il s'agit d'une exophtalmie axiale, très peu réductible. La mensuration à l'exophtalmomètre de Hertel montre une différence de saillie de 3 mm. par rapport au côté opposé.

La palpation met en évidence un épaississement important de l'arcade orbitaire du frontal ainsi que de l'apophyse orbitaire externe de cet os... L'écart pupillaire est de 55 mm.. Ce chiffre peut être considéré comme normal pour cet âge.

.. Motilité extrinsèque : Pas de limitation des mouvements du globe dans les différents champs d'excursion du regard... Il n'existe aucune diplopie ..

.. Motilité intrinsèque : Les pupilles sont égales. Les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accomodation-convergence sont normaux. La sent normaux. La sensibilité cornéenne est normale des deux côtés.

.. Champ visuel : le jeune âge de la malade, n'ayant pas permis d'obtenir une fixation suffisante, nous a empêché de réaliser un tracé périmétrique valable.

.. Acuité visuelle : VOD = VOG = 10/10 avec (0 - 0,50).."

De nouvelles tomographies craniofaciales permettent de tirer les conclusions suivantes :

Les tomographies débordent sûrement et largement en épaisseur les zones intéressantes, ceci afin que rien ne nous échappe qui puisse être intéressant.

Ainsi les coupes latérales s'étendent-elles d'un bord à l'autre du crâne ; elles partent du côté gauche. Les coupes frontales vont de 1 à 16 $\frac{\text{mm}}{\text{mm}}$ en partant de la face.

Elles montrent que la dysplasie osseuse ne concerne que le côté gauche, qu'elle affecte là essentiellement l'étage antérieur de la base et la zone latérale orbitaire externe.

L'épaississement concerne également à l'étage moyen la grande aile du sphénoïde, comme on peut en juger, par exemple, dans la comparaison des coupes à 4 et 11 $\frac{\text{mm}}{\text{mm}}$ latérales.

Les cellules ethmoïdales gauches et la partie gauche du sinus sphénoïdal sont pratiquement inexistantes, comblées. On peut apprécier aussi sur les coupes frontales, la réduction de la surface de projection de la cavité orbitaire gauche en ses différents plans ... La fente spénoïdale gauche est étroite (coupe frontale à 7 $\frac{\text{mm}}{\text{mm}}$)...

Les clichés comparatifs des canaux optiques sont significatifs : La section du trou gauche est incontestablement réduite (2 mm / 4 mm) ; on apprécie en même temps sur le cliché l'épaississement de la petite aile du sphénoïde.

Un examen gynécologique complet a été pratiqué (Dr CREZE) dans une période éloignée de toutes manifestations menstruelles (Septembre 1958) :

" Petites règles irrégulières (pendant quelques jours traces de sang).

A l'examen : aucun développement mammaire

Vulve regardant en avant - Petit duvet pubien.

Grandes lèvres un peu plus développées que
normalement
Vagin et hymen normaux
Au T.R. : Utérus de la taille d'une fève
Au spéculum: Petit col normal

Trois frottis vaginaux ont été pratiqués à une semaine
d'intervalle : les 19, 25 et 30 Septembre 1958. Ils
donnent :

couche moyenne	80, 70, 74 %
couche profonde	20, 30, 26 %

Donc pratiquement aucune activité oestrogénique et au-
cune variation cyclique notable "...

Le 20 Février 1959

surviennent
de nouveau des pertes de sang rouge, sans caillots, intermit-
tentes, peu abondantes et sans douleurs.

Après un arrêt de plusieurs jours, elles ont re-
pris et persistent encore le 6 mars.

Le 6 Mars

l'enfant a une taille
de 8 à 9 ans : 1 m 32 (elle aurait moins grandi en 1958 qu'en
1957)... La corpulence est normale, en rapport avec la taille.
La silhouette générale est plutôt élancée. La fillette est
vive, toujours en mouvement, travaille bien en classe.

La bosse frontale gauche est toujours visible d'en
haut surtout. L'exophtalmie gauche est nette, avec petite dé-
nivellation inférieure. Le sillon nasogénien gauche semble un
peu plus comblé que le droit.

L'évolution dentaire est très légèrement en avance
(1 an). L'enfant possède ses 4 premières molaires, ses 4 in-
cisives inférieures et 2 incisives médianes supérieures défi-
nitives. L'incisive latérale supérieure gauche est sur le point
d e tomber.

Au moment de l'examen, il n'y a aucun écoulement
vaginal. Les grandes lèvres sont développées. La toison pubien-
ne semble avoir légèrement augmenté. Les mamelons sont bien
formés, sans glande mammaire.

On note la présence à la racine des deux membres
supérieurs de noevi pig mentaires, peut-être un peu plus nom-
breux qu'habituellement, mais de caractère tout à fait banal.

Une nouvelle radiographie comparative des trous
optiques ne montre pas d'accentuation de l'hypertrophie osseu-
se et du rétrécissement du canal optique.

EN CONCLUSION

=====

Il s'agit d'une fillette de 6 ans porteuse de deux anomalies évoluant simultanément.

.. 1) Une tuméfaction frontale gauche

déjà visible sur les photos de deux ans, mais que les parents n'ont remarqué qu'à l'âge de 3 ans. Cette tuméfaction n'évolue que très lentement, est localisée à l'hémicrâne gauche mais atteint plusieurs os :

ethmoïde - sphénoïde - frontal - en particulier.

Son expression radiologique, nettement accentuée entre 1955 et 1958, est une densification et un épaississement des structures osseuses intéressées.

.. 2) Une puberté précoce

qu'objectivement de petites règles irrégulières, un développement précoce des caractères sexuels secondaires.

L'absence d'anomalies ovarienne et biologique, les caractères cliniques de cette puberté, permettent de la considérer comme une puberté précoce de type constitutionnel.

Cette observation constitue donc une localisation osseuse hypertrophique, régionale mais asymétrique, associée à un syndrome de puberté précoce, mais sans signes osseux périphériques et sans pigmentation.

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Après avoir éliminé le méningiome qui peut donner un remaniement osseux identique à celui rencontré ici, nous discuterons la place de cette observation parmi les formes incomplètes de la maladie d'Albright.

LE MENINGIOME

Il est exceptionnel chez l'enfant. Sur les 340 cas rapportés par GUILLAUME (60) : 3 seulement étaient observés chez des enfants de moins de 10 ans. Si l'on ne note pas de corrélation nette entre la localisation, le type histologique et l'âge, il est cependant habituel d'observer chez l'enfant des indices de malignité qui assombrissent le pronostic, indices totalement absents dans l'observation que nous présentons.

La symptomatologie du méningiome varie essentiellement avec la localisation et c'est le méningiome du ptérior qu'évoque l'aspect clinique et radiologique de cette observation.

La notion dominante de la symptomatologie clinique des méningiomes de l'aile semble leur discrétion.

Les manifestations oculaires sont l'élément le plus constant du tableau clinique et parmi elles la baisse de l'acuité visuelle, l'atrophie optique unilatérale et surtout l'exophtalmie unilatérale, présents dans 5 sur 6 des méningiomes du ptérior.

La céphalée vient ensuite, puis les autres signes neurologiques (épilepsie - troubles moteurs - troubles psychiques - paralysies des nerfs crâniens - troubles de l'équilibration)...

Aucun trouble neurologique n'est observé ici et l'enfant ne se plaint d'aucune céphalée pouvant être expliquée par le remanie-

ment de la vascularisation au niveau du méningiome.

Les troubles caractériels, tels qu'irritabilité, émotivité, semblent manquer ici bien qu'ils soient difficiles à apprécier chez une enfant de 7 ans, vive et intelligente, nécessairement marquée par le développement sexuel qui la différencie des autres fillettes de son âge.

Seule l'exophtalmie existe dans notre observation.

Le signe le plus particulier reste la tuméfaction temporale qui traduit l'existence d'un ostéome du ptérior et du temporal et qui permet de suspecter l'existence d'un méningiome en plaques... En effet, cette localisation s'accompagne d'un remaniement osseux régional, atteignant le temporal, la grande et la petite aile du sphénoïde, parfois même le frontal. A ce stade, l'exophtalmie unilatérale est un indice de l'extension de l'ostéome aux parois orbitaires.

L'ostéome est le seul signe local révélateur du méningiome sous-jacent, les modifications vasculaires régionales, l'hypertrophie de l'artère temporale superficielle et la dilatation des veines n'étant que secondaires.

RADIOLOGIQUEMENT le méningiome donne trois types d'images :

... les images directes du méningiome : calcosphérites donnant l'aspect de "pierre du cerveau" ou calcifications périphériques, absentes ici ..

... les images de remaniement vasculaire et en particulier :

la dilatation du sillon de l'artère méningée moyenne, de calibre normal dans notre observation

l'élargissement du trou petit rond

l'augmentation de nombre et de volume des granulations de Pacchioni

la dilatation des lacunes diploïques donnant à l'os un aspect réticulé

ne sont pas observées sur les radiographies du crâne de la petite Anne B....

... les images de remaniement osseux sont identiques aux modifications osseuses radiologiques de notre observation, dans les méningiomes de la petite aile dont l'ostéome est la traduction la plus habituelle.

En effet " certains méningiomes en plaques de la région du ptérior peuvent s'accompagner d'une hypertrophie régionale pouvant intéresser la petite aile et la grande aile du sphénoïde, une zone du frontal, du maxillaire et du temporal " (GUILLAUME) (60)... Cette

hypertrophie s'accompagne d'une densification globale, toutes les formations osseuses peuvent ainsi doubler ou tripler leur épaisseur et augmenter leur densité au point de devenir opaques aux rayons X.

Toutes ces images radiologiques peuvent être dissociées et on ne peut éliminer le diagnostic de méningiome sur la normalité des images radiologiques.

De même , l'EEG n'apporte guère d'élément en faveur du diagnostic, étant normal dans environ 40 % des cas.

La lésion osseuse de notre observation pourrait donc évoquer un méningiome de la petite aile. C'est en effet une tuméfaction frontoorbitaire avec exophtalmie unilatérale, traduite par une hypertrophie et une densification des os intéressés : frontal - grande et petite aile du sphénoïde. L'absence de douleurs et de signes neurologiques ne permet pas d'éliminer le diagnostic de méningiome.

Par contre

aucune observation de méningiome avec puberté précoce n'a été rapportée à notre connaissance.

L'atteinte endocrinienne est rare dans les méningiomes. Ont été signalées seulement :

- une obésité avec pilosité dans les méningiomes suprasellaire
- une dysménorrhée ou une aménorrhée résistant aux traitements hormonaux.

Il est vrai que les méningiomes sont plus fréquents, et de beaucoup, à un âge où la puberté est déjà survenue.

AU TOTAL, le jeune âge, l'absence de signes neurologiques au bout de sept ans d'évolution, la non-accentuation des images radiologiques entre Octobre 1958 et Mars 1959, la présence d'une puberté précoce de type constitutionnel, le caractère normal de tous les examens biologiques nous ont permis d'éliminer le diagnostic de méningiome et d'envisager celui de forme incomplète de maladie d'Albright.

PEUT-ON INTEGRER CETTE OBSERVATION DANS LE CADRE DU SYNDROME

d'ALBRIGHT ?

1) Les caractères de la lésion osseuse

ne sont atypiques que par la localisation crânienne exclusive.

L'atteinte craniofaciale au cours de la dysplasie fibreuse est fréquente et la plupart des observations, comportant un dossier radiologique complet, mentionnent une telle localisation.

Les signes cliniques et radiologiques de cette observation sont identiques à ceux de la description classique de la dysplasie fibreuse.

Il existe une tuméfaction frontoorbitaire gauche, lentement croissante, indolore... L'exophtalmie est nette, entraînée par l'atteinte des parois de l'orbite.

Radiologiquement, il s'agit d'une condensation de l'étage antérieur de la base du crâne avec hypertrophie nette du frontal, du sphénoïde et de l'ethmoïde, rétrécissement de la fente sphénoïdale et du trou optique, et oblitération du sinus sphénoïdal gauche.

La dysplasie fibreuse réalise un tableau identique avec 3 symptômes essentiels : la déformation, l'obstruction des sinus paranasaux, les manifestations oculaires.

sur les 39 cas cités par FRIES (57), on dénombre 29 fois une atteinte du frontal, 25 fois une atteinte du sphénoïde et 25 fois de l'ethmoïde. Chez 31 patients (79 %) on note une déformation craniofaciale et chez 12 (26 %) une exophtalmie.

Des images de condensation osseuse, semblables, sont souvent rencontrées surtout chez les sujets jeunes. Les observations en sont nombreuses et certains cas ont même été décrits sous le nom d'ostéome crânien ou d'hémicrâniose.

sur 5 cas rapportés par FIERING et DAVIDOFF (55) l'aspect radiologique était 5 fois celui d'une masse calcifiée, localisée exactement à l'étage antérieur de la base du crâne... 3 fois le malade fut opéré avec le diagnostic de méningiome, 1 fois avec celui d'ostéome....

L'asymétrie est un argument important en faveur du diagnostic de syndrome d'Albright.

Dans cette observation l'atteinte osseuse est absolument unilatérale, n'intéressant que le côté gauche ainsi que le confirment les tomographies de face et de profil.

ALBRIGHT lui-même (11 - 12) en 1937, soulignait l'unilatéralité, ou tout au moins la prédominance unilatérale des lésions osseuses comme l'un des éléments essentiels du syndrome qu'il décrivait.

WINDHOLZ (77) en 1947 attribue une grande valeur à l'unilatéralité des lésions pour le diagnostic rétrospectif des cas anciens.

La plupart des cas rapportés illustrent cette notion d'asymétrie que l'atteinte soit polyosseuse ou monoosseuse.

L'absence de signes osseus périphériques ne permet pas d'infirmier le diagnostic. Des observations de ce type, avec atteinte craniofaciale exclusive, dont le diagnostic a été confirmé par examen histologique après exérèse ou biopsie, ont été rapportées.

FEIRING et D AVIDOFF (55) en 1951, citaient déjà 5 cas indiscutables...

- atteinte du toit de l'orbite et de l'aile du sphénoïde gauches avec exophtalmie... Sur le diagnostic clinique de méningiome, l'intervention fut pratiquée et permit de rectifier le diagnostic.
- Atteinte de l'orbite droit avec exophtalmie. diagnostic clinique d'ostéome. Intervention.
- Atteinte de l'orbite gauche et de la crête du sphénoïde gauche. Oeil déplacé en avant et en bas. Après un EEG un peu perturbé (diminution de l'amplitude des ondes alpha à gauche), diagnostic de méningiome hyperostosant. Intervention.
- Atteinte du tubercule de la selle. Diminution de l'acuité visuelle de l'oeil gauche avec mydriase et réflexe photomoteur faible. Atrophie optique. Diagnostic clinique de méningiome. Intervention.
- Atteinte de la région temporale droite, du zygoma, la voûte palatine, du maxillaire supérieur, de la voûte, de la région sus-orbitaire droite. Déformation. Diminution de l'audition par rétrécissement du conduit auditif externe. Le diagnostic fut porté cliniquement et vérifié par biopsie.

Tous ces cas vérifiés par examen histologique étaient indemnes de toute atteinte osseuse périphérique.

De même les 38 cas analysés par FRIES (57) en 1957 furent vérifiés histologiquement.. Dans tous les cas la dysplasie fibreuse atteignait soit le crâne seul, soit la face seule, soit le crâne et la face . Dans 72 % des cas, l'atteinte cranio-faciale était polyosseuse. Mais dans un seul cas sur 39 existaient des lésions périphériques.

Pour BONDUELLE et CLAISSE (15) ces formes localisées ne le sont peut-être qu'en apparence et transitoirement. D'autres localisations pourront peut-être se révéler plus tardivement. Certaines sont peut-être trop limitées pour être visibles radiologiquement. Et seules des biopsies répétées pourraient résoudre ce problème.

On peut enfin, à propos de la localisation osseuse de cette observation, poser le problème de la différence d'aspect radiologique entre les lésions scléreuses de la base du crâne et les lésions pseudo-kystiques de la voûte et des membres.

Les examens histologiques montrent dans les deux cas un aspect identique avec remplacement de l'os normal par du tissu fibreux et par places des travées d'os immature plus ou moins calcifié.

Pour certains et parmi eux FREUND et MEFFERT (2), cette différence d'aspect morphologique ne serait qu'une différence de degré d'un même processus, conditionnée par la plus ou moins grande abondance de spicules osseux au sein du tissu fibreux.

En effet si l'on pense avec LICHTENSTEIN (6) qu'il s'agit d'un dysfonctionnement du développement du mésenchyme ostéoformateur, cette déviation déclanche anormalement plusieurs mécanismes :

- métaplasie osseuse
- métaplasie cartilagineuse
- différenciation fibroblastique
- formation d'ostéoclastes

Une prédominance de l'un des mécanismes explique la différence d'aspect morphologique et radiologique. L'excès de différenciation fibroblastique donne l'aspect fibrokistique tandis qu'une métaplasie osseuse exagérée donne l'aspect scléreux. Secondairement les sels de calcium se déposent sur les cellules osseuses formées à partir du tissu conjonctif. Certaines zones restent peu calcifiées; d'autres sont graduellement remplacées par de l'os lamellaire; cette transformation n'est pas soudaine. L'os nouvellement formé et le tissu ostéoïde sont surtout locali-

sés autour des vaisseaux sanguins.

Pourquoi la métaplasie osseuse est-elle prédominante à la base du crâne ?

Un fait d'abord est à noter : la superposition des images osseuses au niveau de la base du crâne augmente l'impression de densification et peut rendre invisibles certaines images géodiques. Mais cette interprétation radiologique n'explique pas tout et deux hypothèses peuvent être envisagées.

Il est possible que ce fait soit dû à une différence de vascularisation. Comme le dit FRIES (57) : "Dans les zones atteintes pauvrement vascularisées, le tissu fibreux donne plus de collagène et moins d'os. Au contraire les zones bien vascularisées sont plus riches en tissu osseux "... WINDHOLZ (77) pense aussi que l'ossification est plus intense là où le stress mécanique est plus important, tel qu'à la base du crâne.

L'autre hypothèse s'appuie sur la différence d'ossification entre les os plats et les os longs; mais n'explique pas l'aspect radiologique au niveau de la voûte, dont les os, comme ceux de la base du crâne, appartiennent aux os de membrane.

Ces os de membrane se développent habituellement par ossification fibreuse. Leurs points d'ossification apparaissent directement dans le tissu conjonctif embryonnaire, sans être précédés d'une ébauche de cartilage. Le dysfonctionnement du mésenchyme ostéoformateur pourrait dévier de façon différente ces deux modes d'ossification, inhibant la transformation de tissu fibreux en cartilage et créant au contraire une hyperactivité de l'ossification fibreuse.

Pour WINDHOLZ (77) les réactions pathologiques des os de membrane diffèrent de celles des autres types : dans le crâne, la destruction osseuse et l'ostéogénèse subissent des influences statiques et dynamiques différentes de celles subies par les autres os.

Ce ne sont que des hypothèses. Quoi qu'il en soit il est admis que les deux aspects de lésions osseuses appartiennent à la dysplasie fibreuse.

LES LÉSIONS OSSEUSES de notre observation, même en l'absence de lésions périphériques, appartiennent sans doute à la dysplasie fibreuses des os.

L'association d'une puberté précoce de type constitutionnel est l'argument majeur pour admettre ce diagnostic.

2) Les caractères de la puberté

Il s'agit chez la petite Anne B..... d'une puberté

précoce traduite par une première menstruation à l'âge de 2 ans $\frac{1}{2}$ et un développement des caractères sexuels secondaires à partir de 3 ans.

C'est une puberté harmonieuse, sans déviation, puisque les menstruations se renouvellent, quoiqu'irrégulièrement, et que le développement morphologique se fait dans le sens féminin : développement des mamelons, développement des grandes lèvres sans aucune hypertrophie clitoridienne, toison pubienne de type féminin, à topographie triangulaire. La fillette a l'aspect d'une femme en miniature. Il n'y a pas d'anomalie des organes génitaux internes (utérus de la taille d'une fève - ovaires non perçus).

Cette puberté ^{ne} s'accompagne pas de troubles humoraux. Pas d'activité oestrogénique : FSH normaux, 17-cétostéroïdes et 17-hydroxystéroïdes à la limite supérieure de la normale. Les frottis vaginaux ne mettent pas en évidence la présence d'un cycle, mais ils ont été pratiqués dans une période d'aménorrhée.

Enfin ce syndrome de puberté précoce sans déviation s'accompagne d'une accélération de la croissance et d'une évolution précoce de l'âge osseux.

Dans notre observation, à 7 ans, l'enfant a une taille de 9 à 10 ans et les radiographies objectivent une apparition prématurée des points d'ossification.

La puberté précoce dans le sexe féminin et sans déviation vers la masculinisation reconnaît deux groupes de causes :

- les causes ovariennes
- les pubertés précoces vraies.

... Les causes ovariennes, et en particulier les tumeurs de la granulose, donnent des fausses pubertés précoces.. La tumeur est hyperféminisante, mais il n'y a pas d'ovulation.. L'aspect morphologique est celui d'une femme en miniature : pilosité pubienne triangulaire, hypertrophie mammaire, développement des organes génitaux externes, élargissement du bassin, menstruations régulières et abondantes.

Au toucher rectal on perçoit un utérus de femme adulte.

Il n'y a pas d'ovulation, donc pas de modification des frottis vaginaux et jamais de prégnandiourie. La sécrétion oestrogénique est toujours accrue alors de l'élimination des FSH et des 17-cetostéroïdes est très faible.

Ces pubertés ovariennes sont rares (5% des cas de pubertés précoces environ) et ici les organes génitaux internes sont de taille normale, il n'y a pas d'excrétion oestrogénique et l'on ne perçoit aucune tumeur ovarienne au T.R.

... Dans les pubertés précoces vraies intervient l'hy-

pophyse.

Ce sont les plus fréquentes, environ 75 % des cas de pubertés précoces. Elles ont le même tableau clinique et biologique qu'elles soient d'origine cérébrale ou idiopathiques.

Elles réalisent une puberté harmonieuse dont est seulement anormale l'apparition trop précoce. La pilosité, le développement mammaire, l'aspect morphologique général et les caractères des organes génitaux internes sont ceux d'une puberté banale.. La croissance et l'ossification sont en avance mais la croissance s'arrête tôt, par suite de la soudure prématurée des cartilages de conjugaison ; et les enfants resteront en définitive petits. Le psychisme reste normal.

L'équilibre hormonal est parfait et le même que ce lui d'une puberté normale. Il témoigne de l'action de l'hypophyse : les gonadotrophines, et en particulier les FSH, sont augmentées. Le dosage du prégnañdiol dans la deuxième moitié du cycle , et les cytologies vaginales répétées montrent l'existence d'une ovulation.

Dans l'observation rapportée ici, l'aspect clinique est bien celui de la puberté précoce vraie. L'augmentation légère des 17-cétos et des 11-oxystéroïdes est en faveur d'une action hypophysaire. Cependant aucune activité oestrogénique n'a été trouvée et l'élimination de FSH est inférieure à 3 unités-souris.

Il faut souligner à nouveau que les frottis vaginaux ont été pratiqués durant une période d'aménorrhée

que le dosage de FSH a également été fait sans tenir compte du moment supposé de l'ovulation (impossible à prévoir étant donné l'irrégularité extrême des menstruations).

que l'ovulation n'est pas obligatoirement contemporaine de la menstruation.

Enfin : BULBROOK, GREENWOOD et SNAITH (79), après avoir étudié l'excrétion hormonale de 11 cas de puberté précoce féminine, concluent : " qu'un ensemble de résultats entièrement normaux ne permet pas d'éliminer l'origine hypophysaire du déclenchement pubertaire " ...

Les pubertés précoces d'origine cérébrale ne se distinguent des pubertés précoces idiopathiques que par la mise en évidence d'une lésion cérébrale.

Le diagnostic peut être évident quand s'ajoutent au tableau de puberté précoce des signes neurologiques tels qu'hypertension intracrânienne, épilepsie, troubles du sommeil ou du métabolisme.

Quand la puberté constitue le seul signe clinique

de l'atteinte diencéphalohypophysaire, les investigations complémentaires permettent de déceler une tumeur de la base, une hydrocéphalie, une séquelle d'encéphalopathie... Le pinéalome est exceptionnel chez la petite fille (1 cas sur 177 pour NOVAK (83) - 1 sur 464 pour WILKINS cité par de GENNES (80), et donne d'ailleurs une macrogénitosomie.

Aucune lésion de l'hypophyse elle-même n'a jamais été notée et l'on envisage l'hypothèse d'un dysfonctionnement hypophysaire directement responsable des phénomènes sexuels, ce dysfonctionnement étant causé par un trouble de l'innervation venant de l'hypothalamus.

Plusieurs arguments plaident contre l'origine cérébrale pure de notre observation :

- la puberté d'origine cérébrale est rare chez la fille et ne représente que 10 % environ des pubertés vraies
- aucun trouble neurologique n'a jamais été relevé dans l'histoire de cette fillette
- la lenteur de l'évolution et le délai écoulé depuis la première menstruation permettent d'éliminer une malformation intracrânienne qui se serait révélée depuis par d'autres signes
- une cause cérébrale n'expliquerait pas l'association des lésions osseuses, puisque le diagnostic de méningiome a été éliminé précédemment.

Les pubertés précoces idiopathiques sont les plus fréquentes.

Pour WILKINS, 310 sur 464 cas féminins de pubertés précoces,

Pour certains ce sont des pubertés vraisemblablement de cause cérébrale mais dont la preuve n'a pu être faite.

Pour d'autres il s'agirait d'une sensibilité génétique extrême des récepteurs à l'incitation hypophysaire.

Pour NOVAK (83), il s'agit de puberté précoce constitutionnelle.. " Aucune autre hypothèse ne semble acceptable qu'une explication chromosomique ou génique "... Deux facteurs président à la survenue de la puberté normale :

l'hormone ovarienne produite par stimulation hypophysaire et la réponse sélective de certains tissus ou organes. La survenue de la puberté à un âge déterminé, et l'effet sélectif des hormones ovariennes sur certains tissus tels que voies génitales, seins, aisselles et larynx, sont sous la dépendance des chromosomes... La puberté peut être avancée à cause de l'existence d'un gène anormal.

La puberté du syndrome d'Albright tient une place

à part ,dans les pubertés précoces vraies.

En effet, elle a tous les caractères de la puberté précoce constitutionnelle et aucune lésion cérébrale n'a jamais été trouvée. Pourtant certains (GLEIZES (82) - De GENNES (80) -) la classent parmi les pubertés d'origine cérébrale... ALBEAUX-FERNET (78) envisage la possibilité d'une anomalie congénitale de l'hypothalamus.

Son association à la dysplasie fibreuse des os et à une pigmentation caractéristique permet dans la plupart des cas de faire le diagnostic

OR CETTE PIGMENTATION, signe essentiel, est absente dans notre observation. Peut-on parler de syndrome d'Albright en présence d'une dysplasie fibreuse des os du crâne et d'une puberté précoce de type constitutionnel, en l'absence de pigmentation ? ...

3) L'absence de pigmentation

Il n'existe chez la petite Anne B..... que de très banals noevi, en petit nombre ; ils n'ont aucunement les caractères de la pigmentation du syndrome d'Albright, et nous pouvons considérer qu'il n'y a pas de pigmentation dans notre observation.

BONDUELLE ET CLAISSE (15) pensent que le syndrome d'Albright apparaît essentiellement comme une dysplasie fibreuse des os, qui s'associe dans sa forme typique, à la puberté précoce et à la pigmentation.

Mais des formes incomplètes ont été décrites :

Formes sans puberté précoce chez la majorité des garçons ; dans 3 cas sur 27 chez la fille (LIEVRE) (36) : ce sont les cas de FALCONER et COPE en 1942 - DUVOIR, POMMEAU, DELILLE et ALLOITEAU en 1945 et DOCKERTY en 1945... Dans ces 3 cas, l'examen histologique après biopsie affirmait le diagnostic d'ostéite fibreuse.

Formes sans pigmentation ce sont celles qui nous intéressent ici.

A notre connaissance, 4 cas ont été décrits, dont 3 relevés dans la littérature par LIEVRE en 1947 (36).....

- cas de Gaupp en 1932 (81)

=====

il s'agit d'une fillette de 8 ans dont la première menstruation survint à l'âge de 3 ans, suivie d'un développement prématuré des caractères sexuels secondaires.

Du point de vue osseux, on note plusieurs fractures spontanées, des lésions importantes au niveau des membres, mais rien au crâne.

L'ablation d'une parathyroïde normale et la ligature des artères thyroïdiennes inférieures n'amenèrent aucune amélioration.

Il n'y avait aucune trace de pigmentation. Une biopsie osseuse montra une image typique d'ostéodystrophie fibreuse.

- Cas de BORAK et DOLL en 1934 (16)

Là encore c'est une fillette de 10 ans, pubère depuis l'âge de 6 ans, ayant subi de nombreuses fractures spontanées.

Les signes radiologiques étaient ceux d'une ostéite fibreuse.

Le calcium était augmenté, une exploration chirurgicale n'a pas trouvé d'adénome parathyroïdien.

Mais le diagnostic n'a pas été confirmé par biopsie.

- Cas de COLEMAN en 1939 .. (19)

Cette observation est assez atypique car il s'agit d'un garçon de 13 ans ayant subi l'année précédente 2 fractures spontanées au niveau du membre inférieur droit. Les lésions osseuses étaient à prédominance droite, avec images radiologiques d'ostéite fibreuse et biopsie caractéristique.

Il n'y avait pas de pigmentation, pas de puberté précoce, mais une atrophie testiculaire.

Une intervention chirurgicale pratiquée ne révéla pas d'adénome thyroïdien.

Le calcium, le phosphore étaient normaux, les phosphatases étaient un peu augmentées.

Ce garçon est décédé d'une pancréatite hémorragique.

A l'autopsie on découvrit un anévrisme de l'aorte thoracique et un rein droit atrophique.

Donc association d'images de dysplasie fibreuse et de malformations multiples. Il est difficile de classer ce cas avec certitude dans le cadre du syndrome d'Albright.

- Le cas de FRIES en 1957 (57) .. est tout à fait convaincant.

Il s'agit d'une fillette de 9 ans avec développement sexuel précoce. La première menstruation était apparue à 4 ans $\frac{1}{2}$ et s'était reproduite 3 fois jusqu'à 9 ans. Elle souffrait de nombreuses fractures pathologiques des membres.

Il n'y avait aucune pigmentation.

Les examens histologiques étaient normaux, y compris le cholestérol à 1 gr. 60 / litre.

Radiologiquement les lésions osseuses périphériques prédominaient à droite. Au niveau du crâne, on remarquait de nombreuses plages arrondies, décalcifiées, évoquant la granulomatose lipoïdique... Il n'y avait pas d'exophtalmie

La biopsie au niveau des lésions périphériques était caractéristique de dysplasie fibreuse.

SCHLUMBERGER (73) , d'autre part, après une étude de 67 cas de dysplasie fibreuse monoosseuse, conclut qu'il n'y a pas de pigmentation cutanée comme dans les formes disséminées.

NOTRE OBSERVATION peut donc être considérée comme forme incomplète de maladie d'Albright.

Mais BRANCIFORTI et FRANZ (18) et avant eux BONDUELLE et CLAISSE (15) s'élèvent contre l'extension du terme de syndrome d'Albright. " Puisque le syndrome d'Albright se présente comme une entité purement symptomatique, la description de formes atypiques ou incomplètes, bien loin de l'enrichir, ne pourrait qu'en altérer la physionomie et en compromettre la solidité " ..

Le terme exact sous lequel nous classons notre observation est donc celui de :

DYSPLASIE FIBREUSE UNILATERALE DE LA BASE DU CRANE
AVEC PUBERTE PRECOCE CONSTITUTIONNELLE.

Le reste est affaire de nosographie. S'il ne s'agit pas ici du "syndrome" d'Albright, il s'agit bien de la même maladie, d'une forme particulière de dysplasie fibreuse avec puberté précoce.

C'est ce même esprit d'unité qui nous a poussé, à l'occasion de cette observation privilégiée, à étudier les rap-

ports des dysplasies fibreuses craniofaciales avec les ostéopathies fibreuses localisées; symétriques ou asymétriques, qui en restent classiquement dissociées.

R A P P O R T S A V E C L E S O S T E O P A T H I E S

F I B R E U S E S C R A N I O - F A C I A L E S

LA LEONTIASIS OSSEA

=====

est une hypertrophie diffuse de la face, développée insidieusement mais de façon symétrique. Dans ses aspects complets et évolués, elle réalise une déformation monstrueuse du squelette craniofacial : le front est énorme et bosselé, une masse arrondie due à l'hypertrophie du maxillaire et du malaire siège de chaque côté du nez ; il existe un prognathisme important avec chute des dents. Tous les os du crâne peuvent participer à cette déformation.

Les formes modérées sont fréquentes et l'on peut en rapprocher les observations publiées sous les noms d'hémicraniose ou d'hyperostose crânienne.

L'évolution est lente, mais peut être émaillée de complications mécaniques dues à l'obstruction des cavités naturelles de la face et des trous de la base du crâne par l'hypertrophie osseuse.

Radiologiquement, il s'agit d'une densification et d'une hypertrophie importante de tous les os atteints.

Histologiquement le tissu fibreux dense, disposé en tourbillons, contient des travées osseuses néoformées et parfois des îlots de cartilage.

Actuellement tous les auteurs sont unanimes pour admettre que la léontiasis osseuse n'est qu'un syndrome et reconnaître plusieurs étiologies.

Autrefois la léontiasis ossea était attribuée à la maladie de Paget ou à l'ostéose parathyroïdienne.. Les cas ne faisant pas leur preuve étaient considérés comme idiopathiques

ou léontiasis ossea de Virchow ...

Mais dans 80 % des cas, la léontiasis ossea débute avant 20 ans, parfois même dans la petite enfance... Les aspects radiologique et histologique sont identiques à ceux de la dysplasie fibreuse. Il s'associe souvent aux lésions crâniennes une atteinte du squelette des membres qui rappelle la dysplasie fibreuse. Le bilan humoral est normal.

WINDHOLZ (77) avec CUTTING a repris l'étude des cas publiés et conclut que la majorité des cas décrits comme léontiasis ossea de Virchow ou de Recklinghausen, qui ne montraient aucun signe d'ostéoporose diffuse et aucune anomalie biochimique, étaient synonymes de dysplasie fibreuse.

PUGH (69) considère que la dysplasie fibreuse est la plus fréquente mais non la seule cause de léontiasis ossea, la maladie de Paget et la mélorhéostose venant ensuite.

LIECHTI (66), RUTISHAUSER et FALCONER (24) pensent eux aussi, que certaines léontiasis ossea seraient une forme régionale de dysplasie fibreuse malgré l'unilatéralité habituelle de celle-ci.

EN DEFINITIVE, LA LEONTIASIS OSSEA n'est que l'aspect morphologique réalisé par l'atteinte craniofaciale de certaines osteopathies et parmi celles-ci, de la dysplasie fibreuse.

LE FIBROME OSSIFIANT

=====

siège le plus fréquemment au niveau du maxillaire inférieur, mais aussi du maxillaire supérieur. C'est habituellement une lésion solitaire, mais il peut faire partie d'un syndrome polyosseux. Il est plus fréquent chez la femme et est reconnu à l'adolescence.

Le symptôme accusé est habituellement une tuméfaction locale lentement croissante, entraînant une asymétrie faciale, avec parfois une sensibilité ou des symptômes dentaires associés. La région atteinte de l'os est dure, mais la muqueuse et la peau correspondantes sont tout à fait souples et normales. Le sinus maxillaire peut être comblé.

Il n'y a pas de perturbation humorale.

Radiologiquement deux groupes peuvent être différenciés :

- le premier est hyperostosant donnant un aspect scléreux et condensé de l'os atteint
- le second est pseudokystique.

Certaines radiographies montrent le passage de l'une à l'autre forme.

La dysplasie fibreuse peut assez souvent être localisée aux maxillaires .. SCHLUMBERGER (73) a étudié 67 cas de dysplasie fibreuse monoosseuse. 14 atteignaient le crâne et la face, 7 le maxillaire supérieur, 5 le crâne et 2 le maxillaire inférieur.

Cliniquement l'aspect peut être le même.

Radiologiquement la similitude est grande. Cependant le fibrome ossifiant a un contour irrégulier, à limites nettes et est moins calcifié que l'os normal; ayant une tendance à la sclérose. L'ostéome a un aspect condensé très marqué. Par contre les images de dysplasie fibreuse peuvent être soit scléreuses, soit transparentes mais alors peu homogènes.

Histologiquement, le fibrome ossifiant, l'ostéome et la dysplasie fibreuse possèdent une structure identique avec transformation osseuse du tissu fibreux par métaplasie.

Le fibrome ossifiant est constitué de tissu fibreux mature dans lequel sont dispersées des zones de calcification et d'ossification et des vaisseaux sanguins. Il y a un essai d'organisation en systèmes haversiens et dans les espaces trabéculaires une prolifération de tissu fibreux conjonctif;

L'ostéome compact est composé d'os mature dense, laminé avec petits systèmes haversiens.

Eden la considère comme la forme la plus mature des tumeurs fibroosseuses des os de membrane, alors que le fibrome ossifiant serait la forme la plus immature. Tous les stades de transition peuvent être trouvés entre les deux groupes.

La dysplasie fibreuse est essentiellement formée de tissu conjonctif, disposé en faisceaux autour des vaisseaux. Des fragments d'os immature sont formés par métaplasie, mais ils peuvent parfois s'organiser en rares systèmes haversiens.

Pour MAMMEL (68), fibrome ossifiant et dysplasie fibreuse ne sont que des degrés différents d'un même processus, une lésion trop exclusivement conjonctive ne pouvant être appelée fibrome ossifiant.

LEROUX et LAYANI (5) enfin, pensent que le fibrome ossifiant peut être considéré comme une forme monoosseuse de dysplasie fibreuse si l'image histologique est pathognomonique.

Mais SCHLUMBERGER (75) considère la réaction fibreuse comme non spécifique et commune à toutes les réactions de l'os à une agression quelle qu'elle soit.

EN DEFINITIVE les aspects clinique , radiologique et histologique

du FIBROME OSSIFIANT , de l' OSTEOME et de la DYSPLASIE FIBREUSE sont très voisins et il est vraisemblable qu'il ne s'agisse que de différences de degré dans un même groupe.

Nous rappellerons seulement ici le problème de la parenté entre dysplasie fibreuse et granulomatose lipoïdique, envisagé d'ailleurs précédemment dans l'étude histologique du syndrome d'Albright.

Cliniquement notre observation ne nous a jamais inquiété sérieusement à cet égard ; la discussion diagnostique ne s'est jamais imposée à notre esprit ; les faits cliniques et radiologiques nous sont apparus très différents de ce qu'ils sont dans la maladie de Hand-Schüller-Christian.

P A T H O G E N I E

Aucune certitude n'a encore été obtenue sur ce sujet et si la majorité des auteurs reconnaît à l'origine de la dysplasie fibreuse un trouble du développement du mésenchyme ostéoformateur, SCHLUMBERGER (73) différencie la forme polyosseuse de la forme monoosseuse et attribue à celle-ci une origine traumatique. Le trauma en effet entraînerait une réaction inflammatoire non spécifique, se traduisant par la prolifération du tissu fibreux. Rien ne prouve cependant que la lésion n'existait pas avant le traumatisme qui ne jouerait alors qu'un rôle déclanchant ou révélateur.

Dans le syndrome d'Albright, l'association d'affections rares en elles-mêmes ne semble pas un hasard, mais une preuve de leur origine commune.

Le caractère unilatéral des lésions osseuses et de la pigmentation élimine une cause endocrinienne malgré l'opinion de STERNBERG et JOSEPH (44) qui se basent sur une autopsie avec hyperplasie basophile de l'hypophyse, hyperplasie thyroïdienne et atrophie surrénalienne..

La puberté précoce identique à celle rencontrée dans les lésions congénitales de l'hypothalamus (craniopharyngiomes et hamartomes) fait envisager la possibilité d'une lésion microscopique de l'hypothalamus, hypothèse que soulèvent FALCONER, COPE et ROBB SMITH (24).

Enfin l'association au syndrome d'Albright de diverses anomalies de type constitutionnel : diabète (PECK et SAGE) (38), anévrismes (COLEMAN) (19), etc... ajoute encore en faveur d'une origine embryologique ou génétique.

Si l'on accepte une origine congénitale l'hypothèse de WEISS suivant laquelle il s'agirait d'un trouble mésodermique proche de la segmentation n'est pas soutenable car elle n'explique pas l'atteinte d'organes d'origine ectodermique (peau et hypophyse)... Il faut admettre un trouble du développement à la fois mésodermique et ectodermique.

Une origine génétique par contre cadre mal avec l'absence habituelle de transmission héréditaire

complète : seuls 3 cas de pigmentation analogue chez un ascendant, un descendant ou un frère ont été décrits ; ainsi que l'existence 1 fois d'une affection osseuse analogue chez le père du sujet.

Il faudrait admettre alors la transmission simultanée de plusieurs gènes récessifs, à pénétrance très faible... La possibilité de crossing-over expliquerait en partie les formes incomplètes.

Les diverses formes cliniques de la dysplasie fibreuse et du syndrome d'Albright pourraient aussi être dues à des gènes pléiotropiques capables d'affecter plusieurs tissus ou organes. Mais le plus souvent certains de ces effets seuls se produisent avec une pénétrance plus ou moins faible.

Enfin la mutation peut expliquer l'absence quasi-totale de formes familiales décrites jusqu'à ce jour. Un gène normal muté en gène récessif pathologique peut être transmis à travers de nombreuses générations sans se manifester jusqu'au jour où il est possédé par un sujet homozygote.

Toute ceci n'est qu'hypothèse.

Dans notre observation aucune notion de traumatisme, de consanguinité ou d'affections identiques dans l'entourage familial n'est retrouvée.

Et aucune conclusion ne peut être donnée dans l'état actuel de nos connaissances, au problème de la pathogénie du syndrome d'Albright.

T R A I T E M E N T

=====

Dans l'observation que nous présentons ici, le seul problème thérapeutique est posé par les risques possibles de compression du nerf optique, puisque le pronostic génital est toujours bon dans les pubertés précoces constitutionnelles.

Les lésions craniofaciales de la dysplasie fibreuse constituent une menace pour le globe oculaire, le nerf optique et les nerfs moteurs de l'oeil.

Un certain nombre de cas ont comporté de l'atrophie optique et quelques incidents du côté des nerfs crâniens.

Des interventions ont été proposées visant à la décompression oculaire par résection du toit de l'orbite et à l'élargissement du canal optique.

En 1951, FIERING et DAVIDOFF (55) ont publié cinq cas opérés dont 4 avec guérison (3 exophtalmies - l diminution de l'acuité auditive par rétrécissement du conduit auditif externe).... Le cinquième patient se plaignait d'une diminution de l'acuité visuelle gauche avec atrophie optique; il est décédé 48 heures après l'intervention.

L'indication opératoire repose sur

- le déplacement du globe oculaire peu marqué dans notre observation
- l'altération de la vision, mais l'atrophie optique est un signe tardif et les lésions du nerf optique ne sont pas obligatoirement réversibles quand le premier signe d'alarme apparaît.
- les désordres osseux enfin, quand le diamètre du trou optique diminue nettement sur les clichés successifs.

Nous avons vu en effet que le calibre du trou optique gauche de la petite Anne B.... était considérablement diminué du fait de l'hypertrophie osseuse adjacente.

Actuellement il n'existe aucun trouble visuel : acuité normale, fonds d'yeux normaux, champ visuel normal autant que l'on puisse

en juger chez une enfant de cet âge.

Deux radiographies comparatives des trous optiques ont été prises à 6 mois d'intervalle (Octobre 1958 - et Mars 1959) et ne montrent pas d'accentuation du rétrécissement :

	<u>côté droit</u>	<u>côté gauche</u>
9 Octobre 1958	4mm / 6 mm	2mm / 4 mm
11 mars 1959	4mm / 6 mm	2mm / 4 mm

On sait d'autre part que l'évolution de la dysplasie fibreuse s'arrête spontanément, en général, à la puberté..

Chez la petite Anne, l'évolution sera-t-elle assez lente pour laisser au trou optique un diamètre suffisant, ou compromettra-t-elle rapidement la vitalité du nerf optique.

La tuméfaction osseuse , les signes radiologiques, les caractères sexuels, la croissance avaient évolué de façon importante entre 5 et 6 ans... Au contraire durant l'année 1958, cliniquement, radiologiquement et aux dires mêmes des parents, la maladie semble se stabiliser et cela autorise sinon un pronostic favorable, du moins une expectative prudente.

Il est difficile psychologiquement de proposer une intervention importante pour une enfant qui ne souffre pas et ne se plaint d'aucun trouble visuel.

C'est pourquoi actuellement aucune décision n'a été prise, sous réserve d'une surveillance radiologique et ophtalmologique constante.

C O N C L U S I O N S

=====

L'observation privilégiée d'une dysplasie fibreuse condensante asymétrique de l'étage antérieur de la base du crâne, associée à une puberté précoce, chez une fillette de 7 ans amène :

- 1) à discuter les méningiomes de la petite aile, éliminés en raison :
 - ... de l'absence d'évolution radiologique et neurologique
 - ... de la présence d'une puberté précoce de type constitutionnel
 - ... du jeune âge de la malade.
- 2) à préciser les aspects cliniques localisés ou régionaux des dysplasies fibreuses.
- 3) à délimiter le cadre de la maladie d'Albright, dans lequel nous rangeons cette observation, malgré
 - le caractère régional de l'atteinte osseuse
 - l'Absence de pigmentation.
- 4) à préciser les rapports entre ces dysplasies localisées et les faits connus classiquement sous les noms de léontiasis ossea et de fibrome ossifiant... Bien qu'aucune certitude ne puisse être actuellement acquise à cet égard, il nous paraît logique, en attendant des faits plus probants, d'essayer de regrouper dans un même cadre vaste des observations qui, anatomiquement et cliniquement, ont beaucoup de points communs.

NOUS CONCLUONS à l'INTEGRATION DU FAIT RAPPORTE DANS LE CADRE DE LA MALADIE d'ALBRIGHT.

5) Notre observation n'apporte rien de révélateur sur le plan pathogénique de la dysplasie fibreuse ou de la maladie d'Albright.

6) Elle pose par contre un problème thérapeutique en raison des dangers de compression du nerf optique et des tentatives chirurgicales qui ont été faites pour y pallier.

=====

- B I B L I O G R A P H I E -

=====

DYSPLASIE FIBREUSE DES OS -

- 1 - DE SEZE S. & RYCKEWAERT A. - Maladies des os et des articulations.
FLAMMARION - 1954
- 2 - FREUND E. & MEFFERT C.B. - Les formes non généralisées de dysplasie fibreuse : formes localisées, monoosseuses, unilatérales et monoméliques
Surg. G yn. & Obst. 62, 1936, 541-561
- 3 - FUGAZZOLA F. - Les dysplasies fibreuses monoosseuses.
Arch. Radiol. Nap. 27 n° 2, 1951-52, 79-92
- 4 - FURST N.J. & SCHAPIRO R. - Dysplasie fibreuse polyosseuse : revue de la littérature avec 2 cas supplémentaires
Radiology 40, 1943, 501-515
- 5 - LEROUX R. LAYANI F. & KERNEISS J.P. - Dysplasie fibreuse des os et les moëlles fibreuses
Bull. Soc. Méd. Hop. Paris 64, 1948, 727-729
- 6 - LICHTENSTEIN L. - Dysplasie fibreuse polyosseuse
Arch. Surg. 36, 1938, 874-898
- 7 - LICHTENSTEIN L. & JAFFE H.L. - Dysplasie fibreuse des os
Arch. Path. 33, 1942, 777-816
- 8 - LIEVRE J.A. - Dysplasie fibreuse des os
Bull. Soc. méd. Hop. Paris 63, 1947 410-413
- 9 - VOTOCKOVA J. - Dysplasie fibreuse
Cesk. ofth. 13 n° 3, 1957, 175-186
- 10 - WIGGINS J.C. - Dysplasie fibreuse polyostotique avec symptômes extra-squelettiques ; report d'un cas avec observations post-mortem.
North. Carolina méd. J. 16 n° 11, 1955 520-527

- 11 - ALBRIGHT F. BUTLER A.M. HAMPTON A.O. & SMITH P. - Syndrome caractérisé par une ostéite fibreuse disséminée, des aires de pigmentation et un dysfonctionnement endocrinien, avec puberté précoce féminine. Report de 5 cas.
New Engl. J. Méd. 216, 1937, 727-746
- 12 - ALBRIGHT F. SCOVILLE W.B. & SULKOWITCH H.W. - Syndrome caractérisé par une ostéite fibreuse disséminée, des aires de pigmentation et un dysfonctionnement endocrinien; observations antérieures et rapport de 2 nouveaux cas.
Endocrinology, 22, 1938, 411-421
- 13 - ALVAREZ COCA M. TELLECHEA J. & MARANON G. - Sur un cas de syndrome d'Albright.
Rev. iber. endocr. 2 n°12, 1955, 809-818
- 14 - ARLIEN SOBORG U. & IVERSEN J. - Syndrome d'Albright; brève revue et report d'un cas chez une fillette de 7 ans.
Acta paediat. Uppsala. 45 n° 5, 1956, 558-568
- 15 - BONDUELLE M. & CLAISSE R. - Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright. Leur place nosologique
Sem. Hop. Paris 24, 1948, 514-518
- 16 - BORAK J. & DOLL B. - Wien. Klin. Wchnschr. 47; 1934, 540
- 17 - BORST W.H. & REVERS F.E. - A propos de 2 cas de maladie d'Albright.
Acta méd. scand. 135 n° 2, 1949, 91-97
- 18 - BRANCIFORTI S. & FRANZ: A. - Le syndrome d'Albright (60 cas)
Chir. org. movim. 39 n°5, 1951, 355-373
- 19 - COLEMAN M. - Brit. J. Surg. 26, 1939, 705-713
- 20 - DAHLMANN J. - A propos d'un cas de syndrome d'Albright.
Fortsch.Röntgenstrahl.82 n°6, 1955
723-740

- 21 - DECHAUME M. ALBEAUX-FERNET M. GELINET M. & PAYEN M. -
Syndrome d'Albright. Etude à propos d'
un cas
Presse méd. 62 1954, 1787-1789
- 22 - DIEZ. - Syndrome d'Albright
Bol.Soc.cir. B.Aires 23 1939, 462
- 23 - DOCKERTY M.B. GHORMLEY R.K. KENNEDY R.L.J. & PUGH D.G.
Syndrome d'Albright
Arch.Int. Méd. 75, 1945, 357
- 24 - FALCONER M.A. COPE C.L. & ROBB SMITH A.H. - Dysplasie
fibreuse des os avec désordres endocri-
niens et pigmentation cutanée (syndrô-
me d'Albright).
Quat. J. Méd. 11 - 1942, 121-154
- 25 - FERNANDEZ Y. FERNANDES M. SOUSA DIAS A.C. & OLIVEIRA I.
Dysplasie fibreuse disséminée, précoci-
té sexuelle et pigmentation cutanée
chez un enfant de 3 ans de sexe masculin
Rev.iber.endocr.2 n°10, 1955, 481-505
- 26 - FONTAINE R. WARTER P. MULLER J.N. STOLL. & GANDAR P. -
Syndrome d'Albright. Ostéite fibrogéo-
dique disséminée à prédominance unila-
térale avec pigmentation cutanée et pu-
berté précoce.
J. radiol. électr. 35 n° 11-12, 1954,
893-897
- 27 - GOLDHAMER K. - Ostéodystrophie fibreuse unilatérale as-
sociée à une puberté précoce & à des
lésions ostéoscléreuses du crâne.
Fortsch.Röntgenstrahl. 49, 1934, 456
- 28 - GORHAM W. CAMPBELL E.H. HOWARD W.P. & DONHAUSER J.L. &
RUST N.H. - Syndrome d'Albright: un
groupe de cas caractérisés par une
ostéite fibreuse disséminée, des aires
de pigmentation et un dysfonctionnement
endocrinien.
Clinics . 1, 1942, 358-385
- 29 - HERNBERG C.A. & EDGREN W. - Un cas de maladie d'Al-
bright-Jaffe-Lichtenstein.
Acta Méd.scand. 35 n°3, 1949, 208-215
- 30 - HIBBS R.E. & RUSH H.P. - Syndrome d'Albright
Ann. Int. M. n° 37 n° 3, 1952, 587-593

- 31 - HOULI J. CASTRO F.D. AMORIM E. KAISER S. & VELOSO G.D.-
Dysplasie fibreuse polyosseuse, syndrôme d'Albright, présentation de 2 cas avec confirmation anatomopathologique
Arq.brasil. méd.44 n°12, 1954,13-22
- 32 - LAGEZE P. CHASSAGNON C. MAITREPIERRE J. - Syndrôme d'Albright à hyperthyroïdie.
Lyon Méd. 87 n° 36, 1955, 201-207
- 33 - LAROCHE Cl. - Un cas de syndrôme d'Albright.
Sem. Hop. Paris, 30, 1954, 2757
- 34 - LAROCHE G. - Un cas de syndrôme d'Albright
Sem. Hôp. Paris 24 n° 30, 1948, 981-984
- 35 - LAYANI P. & DURUPT L. - Maladie d'Albright avec hémicrânie et dystrophies à type d'enchondromes multiples.
Bull. Soc. Méd.Hôp. Paris 65, n°23-24
1949, 959-965
- 36 - LIEVRE J.A. - Sur la maladie d'Albright
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris 63, 1947,
132 -138 (Bibliographie)
- 37 - PARRINI L. - Le Syndrôme d'Albright
Arch. ortop. Milano 70 n°5, 1957,
495-509
- 38 - PECK F.B. & SAGE C.V. - Diabète sucré associé au syndrôme d'Albright
Am. J. Med. sci. 208, 1944, 35-46
- 39 - PETERMAN M.G. - Dysplasie fibreuse polyosseuse (avec puberté précoce et pigmentation).
J. Ped. St Louis 49 n° 3, 1956,719-727
- 40 - RIVEROS - Osteodystrophie fibreuse polyosseuse familiale
An. Acad. nac. méd.MADRID 68, n°3,
1951, 384
- 41 - SALCEDO I.D. COSTA E. & ALMEIDO V. - Syndrôme d'Albright (quelques aspects endocriniens.)
Gaz. Méd.port. 6, n°4, 1953, 635-640
- 42 - SARROUY L. COMBE P. BOULARD C. GILLOT F. SENDRA L. & LEGEAIS G. - Syndrôme d'Albright chez une enfant musulmane de 16 ans.
Algérie Méd. 61 n°10, 1957, 1045-1052

- 43 - STAUFFER H.M. ARBUCKLE R.K. & AEGETER E.F. - Dysplasie
fibreuse polyosseuse avec pigmentation
cutanée et anévrisme artérioveineux
congénital. Report d'un cas.
J. Bone Surg. 23; 1941. 323
- 44 - STENBERG W.H. & JOSEPH A. - Osteodystrophie fibreuse
associée à une puberté précoce et à
un goître exophtalmique. Compte-rendu
histologique d'un cas
AM. J. Dis. Child. 63, 1942, 748-783
- 45 - STONANOVIC S. - Syndrôme d'Albright - Report d'un cas
Srpski archiv. za celokupno lekarstvo
83, n° 4, 1955
- 46 - TACCONE G. & PELLINI M. - Un nouveau cas du syndrome d'
Albright.
Minerva Pediatrica Tor. 8, n°21-22,
1956, 745-761.
- 47 - DAMIENS (S.G. (Melle) Ostéite fibrogéodique, pigmen-
tation cutanée et précocité de croissance
Thèse PARIS - 1947.
- 48 - VOTTA . - Trois cas de syndrome d'Albright.
Rev. Méd. Chili 70, 1942, 65-74

- 49 - AGAZZI C. & BELLONI L. - L'aspect ostéoscléreux de la dysplasie fibreuse et ses relations avec la léontiasis ossea.
Arch. Ohr. & heilk. 165 n° 2-6, 1954
428-436
- 50 - ALFANO J.E. - Manifestations oculaires du syndrome d'Albright.
Am.J.Opht. 44, n°1, 1957, 77-87
- 51 - ARNOLD H. - Dysplasie fibreuse de Jaffe-Lichtenstein. Ses manifestations crâniennes monoosseuses?
Zschr.ärztl.fortbild. 50, n°13, 1956, 555
- 52 - BLAHA R. - Leontiasis ossea et ses rapports avec les dysplasies fibreuses.
Cas.lek. cesk. 91 n°27, 1952, 781-785
- 53 - BRUNNER H. - Dysplasie fibreuse des os de la face et des sinus paranasaux.
A.M.A. Arch. otolaryng. 55, 1952, 43
- 54 - FAIRBANK. - Augmentation et diminution de la densité osseuse avec considérations particulières sur la fibrose médullaire.
Brit. J. Surg. Juillet 1939
- 55 - FEIRING W. FEIRING E.H. & DAVIDOFF L.M. - Dysplasie fibreuse du crâne.
J. Neurosurg. 8, 1951, 377-397
- 56 - FISCHGOLD H. DAVID M. & BREGEAT P. - La tomographie de la base du crâne en neurochirurgie et neuroophthalmologie.
MASSON - 1952.
- 57 - FRIES J.W. - Les caractères radiologiques de la dysplasie fibreuse du crâne et de la face, analyse critique de 39 cas histologiquement confirmés.
Am. J. Roentg. 77, 1957, 71-88
- 58 - GOLITSMAN E.M. - Dysplasie fibreuse du crâne
Vest. rentg. Moskva, 31, n°3 - 1956,
47-51

- 59 - HEIDSIECK C. - Sur le diagnostic des dysplasies fibreuses du crâne.
Zbl. Chir. 79, n° 51 - 1954, 2129
- 60 - GUILLAUME J. BILLET R. CARON JP. & CUVVIA D. - Les méningiomes. Etude clinique et chirurgicale
PARIS. PRESSES UNIVERSITAIRES DE FRANCE - 1957
- 61 - HOBÆK A. - Dysplasie fibreuse. Fibrome ossifiant. Ostéome de la face et du crâne
Acta radiol. 36 1951, 97
- 62 - KING R.B. HAYES G.J. - Exophtalmie unilatérale due à une dysplasie fibreuse de l'os. Report de 2 cas.
A.M.A. Arch. ophth. 46 n°5, 1951 553-559
- 63 - KNABE G.W. - Dysplasie fibreuse de la mâchoire. Report de 2 cas
OR. surg. Méd. path. 10 n°3, 1957, 285-295
- 64 - KREMER N.N. & MIRAZIZOV K.D.K. - Dysplasie fibreuse localisée aux sinus accessoires du nez aux os de la face et du crâne.
Vest. otorin. lar. 17 - n°4, 1955, 46-49
- 65 - LATTES A. & BATAILLE R. - Leontiasis ossea
Sem. Hop. Paris 27 1951, 1491-1496
- 66 - LIEGHTI A. - Sur la localisation crânienne de la dysplasie fibreuse des os.
Radiol. clin. 15, 1946, 191-214
- 67 - LIEVRE J.A. - Nature de la leontiasis ossea
Rev. Rhum. 16 , 1949, 594
- 68 - MAMMEL C.K. - Comparaison histologique entre dysplasie fibreuse localisée et fibrome ossifiant
J. Or. Surg. 6, 1948, 27-36
- 69 - PUGH D.G. - Dysplasie fibreuse du crâne, une explication pour la leontiasis ossea
Radiology 44, 1945, 548-555
- 70 - ROSEN H. LACHMAN J. & LAUFER A. - Dysplasie fibreuse des os à localisation craniofaciale
Acta otolar. Stockh. 42 n°3, 1952, 243-255

- 71 - RYCHENER R.O. & MURPHEY F. - Dysplasie fibreuse peri-orbitaire et discussion.
Tr. Am. ophth. Soc. 53, 1955, 155-174
- 72 - SAEMUNDSSON J. - Dysplasie fibreuse des os, avec étude particulière des lésions du crâne et de la colonne vertébrale.
Acta psychiat. neur. scand. 30, n°1-2 1955, 351-363
- 73 - SCHLUMBERGER H.G. - Dysplasie fibreuse (fibrome ossifiant) des maxillaires supérieur et inférieur.
Am. J. orthodontics.or.surg. 32, 1946 579-587
- 74 - SHORR F.A. - Ostéodystrophie fibreuse du crâne
Vest.otorin.lar.Moskva. 14 n° 6, 1952 77
- 75 - STAMM C. - Dysplasie fibreuse des os de la face
A.M.A. Arch. ORL. 64 n°4, 1956, 293-306
- 76 - TOWSON C.E. - Dysplasie fibreuse monoosseuse de la mastoïde et de l'os temporal.
Arch. Otolaryng. 32 - 1950, 709
- 77 - WINDHOLZ F. - Manifestations crâniennes de la dysplasie fibreuse des os. Leur relation avec la leontiasis ossea et avec les kystes osseux de la voûte.
Am. J. Reentgenol. 58 1947, 51-63

- 78 - ALBEAUX FERNET M. - Les pubertés précoces
Rev. prat. Paris 5 n° 10, 1955, 979-988
- 79 - BULBROOK R.D. GREENWOOD F.C. & SNAITH A.H. - Excrétion
hormonale dans les pubertés précoces
féminines.
Arch. Dis. Child. 33, 1958, 170-295
- 80 - DE GENNES L. - Maladies des glandes endocrines
FLAMMARION 1956
- 81 - GAUPP V. - Puberté précoce au cours d'une osteodystro-
phie fibreuse.
Mschr. Kinderh. 53 , 1952, 312
- 82 - GLEIZES L. - La puberté précoce chez la fille
Vie Méd. Paris 36 n° 2, 1955, 129-133
- 83 - NOVAK E. - La type constitutionnel de la puberté pré-
coce féminine avec rapport de 9 cas.
Am. J. obs. gyn. 47, 1944, 20-42
- 84 - PRAY L.G. - Précocité sexuelle chez la fillette : rap-
port de 2 cas avec arrêt de la précocité dans un syndrome de Mac Cune
Albright; après ablation d'un ovaire
kystique.
Pédiatrics . 8, 1951, 684-692
- 85 - SOKOLOV D.D. - Un cas de puberté précoce associé à la
neurofibromatose de Recklinghausen.
Probl. endokr. Moskva. 1, n° 4, 1955
96-99
-

Vu, le Doyen
L. BINET

Vu, le Président de Thèse :
Professeur De GENNES

Vu et permis d'imprimer;
Le Recteur de l'Université de Paris :
J. SARRAILH

